

UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
CLINIQUE MÉDICALE

FACULTÉ DE MÉDECINE  
PROFESSEUR G. BICKEL

---

# Maladie osseuse de Paget et impression basilaire

## THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE  
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

**Karime VAEZE-ZADEH**

de ABADEH (Iran)

THÈSE N° 2407

GENÈVE  
COOPÉRATIVE D'IMPRIMERIE  
1956



# Maladie osseuse de Paget et impression basilaire

## THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE  
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

**Karime VAEZE-ZADEH**

de ABADEH (Iran)

THÈSE N° 2407

GENÈVE  
COOPÉRATIVE D'IMPRIMERIE  
1956



*La Faculté de Médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur G. BICKEL, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.*

Genève, le 19 octobre 1956.

*Le Doyen : Eric MARTIN.*

Thèse N° 2407

*A la mémoire de mon père.*

*Que Monsieur le Professeur G. Bickel, directeur de la Clinique universitaire de Médecine interne, veuille trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour l'intérêt constant qu'il nous a témoigné au cours de nos études et pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.*

*Nous tenons à exprimer également notre vive gratitude à Monsieur le Docteur J.-L. Roux, chef de clinique, qui nous a proposé le sujet de ce travail et qui durant son élaboration a bien voulu nous guider et nous conseiller avec tant de sollicitude.*

## INTRODUCTION

Nous avons eu récemment l'occasion d'observer à la Clinique médicale un cas avancé de maladie osseuse de Paget associé à un syndrome neurologique complexe dû à une expression basilaire. On sait en effet, d'après les publications de LERI, que la maladie de Paget atteint presque aussi fréquemment la base du crâne que la voûte. Cette localisation basale passe pourtant souvent inaperçue et MORETON, en particulier, précise que dans la plupart des cas, elle est asymptomatique.

Nos recherches bibliographiques concernant ce sujet nous ont toutefois permis de retrouver dans la littérature un grand nombre de cas présentant, comme le nôtre, une symptomatologie neurologique variée à la suite d'une maladie de Paget localisée dans la région baso-céphalique. Notre malade, actuellement paraplégique, présente depuis environ trente ans des troubles nerveux dont l'étiologie exacte a été longtemps ignorée. Entré à l'Hôpital pour la première fois en 1943 avec le diagnostic de tabès, le malade y a fait de nombreux séjours au cours desquels on a souvent parlé de « compression de la moelle dorsale ». Ce n'est que tout récemment qu'on a évoqué le diagnostic d'impression basilaire.

Il faut reconnaître, à notre décharge, que jusqu'à ces dernières années, l'impression basilaire n'a été que peu étudiée et que les méthodes précises, utiles à son diagnostic, faisaient défaut.

A l'aide de nos recherches bibliographiques nous nous proposons donc de confronter notre cas à ceux publiés dans la littérature et de faciliter ainsi le diagnostic d'une complication relativement fréquente d'une ostéopathie actuellement bien connue.

### Observation personnelle

Monsieur D..., Charles Etienne, né en 1874, entre à la Clinique médicale le 13 avril 1943 avec le diagnostic d'ataxie loco-motrice progressive.

L'anamnèse familiale de notre malade ne révèle rien de notable. A part les quelques maladies d'enfance habituelles, il aurait toujours joui d'une excellente santé. Il a accompli sans difficulté ses obligations militaires.

C'est en 1926 — à l'âge de 52 ans — qu'il note pour la première fois une baisse de l'acuité auditive s'accompagnant de sifflements et de bourdonnements. Durant les années qui suivent, cette hypoacousie s'accuse et il s'installe une surdité complète du côté gauche.

Au mois d'avril 1941 — donc quinze jours après le début des symptômes — notre malade remarque l'apparition d'une faiblesse des membres inférieurs, les jambes lui semblent lourdes et il n'arrive plus à les mouvoir aussi facilement que d'habitude. Un mois plus tard, Monsieur D. est pris d'un malaise sans perte de connaissance ni paralysie. Le médecin traitant constatant un état précomateux, retient malgré tout le diagnostic d'ictus apoplectique. Le malade reste alité jusqu'à la fin du mois de mai 1941 et reprend ensuite ses occupations qui, certes, ne sont pas pénibles. Les seules séquelles de cet accident aigu semblent être une certaine raideur de la nuque avec limitation des mouvements de la tête ainsi que des secousses musculaires occasionnelles au niveau des deux bras.

Pourtant, dès 1942, les troubles moteurs des membres inférieurs s'accroissent. Le malade éprouve de plus en plus de difficulté à se mouvoir et ne peut se passer d'une canne. Il perd facilement l'équilibre et très souvent il est obligé de s'appuyer pour ne pas tomber.

Il a l'impression de marcher sur des boules et ses jambes ont une tendance à se croiser, même au repos. Dans l'obscurité ces troubles sont encore plus importants et la marche est pour ainsi dire impossible.

A ces phénomènes moteurs vient s'ajouter une symptomatologie sensitive se manifestant par une douleur sourde intermittente à la face interne de la cuisse gauche, une sensation de froid aux pieds et un engourdissement des orteils.

Mais les membres inférieurs ne sont pas les seuls à être le siège de troubles neurologiques. Il semble que la sensibilité superficielle au niveau des doigts soit également atteinte. Le malade laisse en effet souvent choir ce qu'il tient dans la main et ne peut se servir d'objets de petites dimensions.

A la même époque Monsieur D. constate une baisse de l'audition du côté droit cette fois-ci, hypoacousie qui à nouveau s'accompagne d'acouphènes. Jamais le malade ne s'est plaint de céphalées.

Par la suite les signes d'ataxie loco-motrice progressive s'accusent et le malade est adressé à la Clinique médicale où il fait son *premier séjour du 13 avril au 7 août 1943.*

A l'examen somatique on est frappé d'emblée par les dimensions de la tête dont la circonférence atteint 64 cm. Au dire du malade son crâne aurait toujours été assez volumineux, mais il aurait augmenté de taille durant les années précédant l'hospitalisation. Tous les mouvements de la tête sont douloureux, la rotation et l'hyperflexion sont limitées. L'attention est attirée en outre sur la configuration de la cuisse gauche qui paraît raccourcie. Ce raccourcissement semble dû à une incurvation marquée du fémur.

A l'auscultation cardiaque on note un rythme irrégulier par extrasystoles et un souffle typique d'insuffisance mitrale. La tension artérielle humérale est à 130/80 mm. Hg. Il n'existe aucun signe d'insuffisance cardiaque.

Nous n'insisterons pas sur les investigations concernant les autres systèmes.

L'examen neurologique met en évidence une parésie spastique des membres inférieurs avec le signe de Babinski bilatéral. Ces troubles moteurs s'accompagnent d'une hypoesthésie à tous les modes dont la limite supérieure se trouve aux environs de DII, tandis qu'au-dessus de ce segment on localise une zone où la sensibilité est nettement exagérée. Il n'y a pas de trouble des sphincters. Aux épreuves d'équilibration, l'astasia et l'abasia sont extrêmement évidentes.

On arrive à la conclusion clinique qu'il s'agit d'une part d'une maladie osseuse de Paget et d'autre part d'une compression radiculo-médullaire au niveau de DII dont la nature reste à déterminer. L'examen du liquide céphalo-rachidien vient confirmer l'existence d'un arrêt au niveau du canal rachidien puisque la manœuvre de Queckenstedt n'augmente pas la pression intrarachidienne et que le liquide présente une dissociation albumino-cytologique évidente. Les réactions de Pandy et Nonne-Appelt sont en outre positives.

Une radiographie du crâne et de l'extrémité supérieure de la colonne vertébrale confirment le diagnostic de maladie de Paget. L'épaisseur de la calotte crânienne dépasse par endroits 3 cm. et il est difficile de reconnaître les tables du diploé. L'os a un aspect cotonneux et ouaté. A un examen plus attentif on remarque déjà une ascension de la base du crâne qui se manifeste surtout dans sa partie postérieure et provoque par cela une diminution de la fosse cérébelleuse. La selle turcique est également déformée de même que le massif pétreux. Sur les radiographies de la colonne cervicale on remarque que plusieurs vertèbres sont fusionnées. Le diagnostic clinique est ainsi confirmé.

L'état du malade est notablement amélioré par une radiothérapie des régions cervicale et dorsale supérieure. Les troubles sensitifs disparaissent et la paraplégie s'amende, si bien que le malade peut quitter le service après une hospitalisation de quatre mois environ.

Un mois après ce séjour, Monsieur D. fait une chute et se fracture le fémur gauche. Il est hospitalisé pour cette raison durant cinq mois à la Clinique chirurgicale. Pendant cette période le malade remarque une baisse de l'acuité visuelle et un examen ophtalmologique révèle que la vision est de 0,5 à droite et de 0,2 à gauche. Aucune altération notable du fond de l'œil n'accompagne ces troubles. Le spécialiste consulté conclut à une amblyopie d'origine centrale.

Un *nouveau séjour à la Clinique médicale du 9 février au 17 mai 1944*, est motivé par l'apparition de contractions spasmodiques au niveau des membres inférieurs et d'une nouvelle ascension des troubles parétiques. A cette occasion un examen oto-rhino-laryngologique montre une aggravation notable de l'acuité auditive de l'oreille droite. Par de la physiothérapie, l'état du malade s'améliore et la marche, à l'aide de béquilles, redevient possible.

Pourtant au cours des années suivantes, de nouveaux séjours hospitaliers sont nécessaires. Les troubles de l'équilibre vont en s'aggravant et la dysesthésie des membres supérieur et inférieurs

prend de plus en plus d'importance. Des séances de radiothérapie au niveau du massif pétreux et de la colonne cervicale semblent à nouveau diminuer quelque peu les troubles ressentis, mais des radiographies du crâne témoignent d'une maladie de Paget extrêmement évolutive.

Pendant quelques années nous n'avons pas revu le malade. *Il nous revient le 18 février 1956.* Son état s'est notablement péjoré et se complique de troubles du comportement, de la mémoire et de l'orientation dus à un état d'artériosclérose cérébrale avancée.

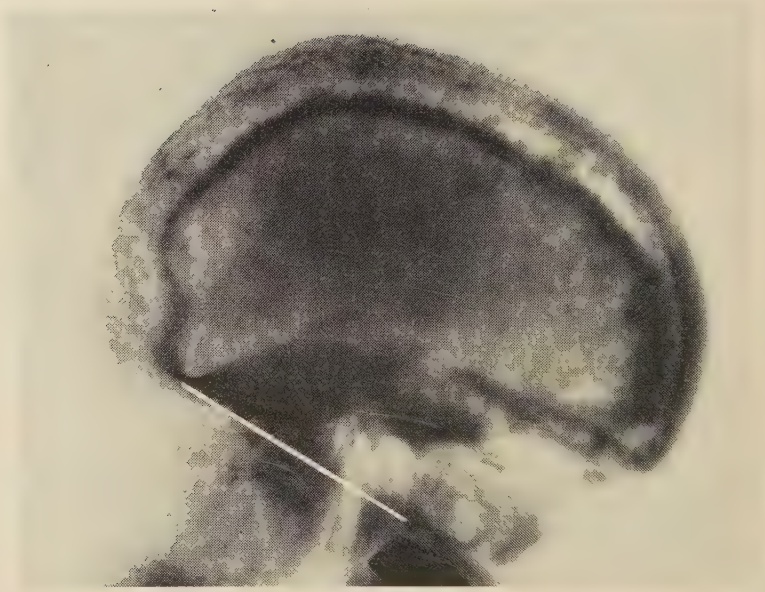
La circonférence du crâne a encore augmenté par rapport au séjour précédent. Elle est de 66 cm. et se marque avant tout par un front extrêmement proéminent. Le cou est court et la mobilité de la colonne cervicale est manifestement réduite et légèrement douloureuse.

A l'examen du système nerveux, les signes de tétraplégie sont nets. Toutefois lors de ce séjour l'examen du liquide céphalo-rachidien donne des valeurs normales. Le chimisme sanguin révèle un taux de phosphatases alcalines à 29,4 unités Bodanski, tandis que le taux du phosphore inorganique est de 1,65 mEq/l et celui du calcium à 4,55 mEq/l.

En examinant de près les radiographies, on remarque qu'il existe des signes évidents d'une impression basilaire qui s'observait du reste déjà sur les radiographies antérieures. (Cf. fig. 1).

Le 20 avril 1956, le malade, légèrement amélioré par un traitement palliatif, quitte le service pour se rendre dans une maison de repos.

*Résumé de l'observation :* Monsieur D. Charles Etienne, âgé actuellement de 82 ans, présente depuis 1943 des troubles de la marche et de l'équilibre. En 1926, déjà, il avait remarqué une hypacousie du côté gauche. En 1943, lors d'un séjour dans le service on pose le diagnostic de maladie osseuse de Paget et de compression médullaire haut située. Cette dernière constatation est étayée par des signes évidents d'une paraplégie spastique et des modifications du liquide céphalo-rachidien. La maladie de Paget est confirmée radiologiquement au niveau du crâne, de la colonne cervicale ainsi que dans la partie supérieure du fémur gauche. L'état du malade s'aggrave au cours des années et c'est à l'occasion d'un nouveau séjour, en février 1956, qu'on insiste sur la présence d'une impression basilaire extrêmement nette, qui explique la symptomatologie présentée par notre malade.



*Fig. 1*

Maladie osseuse de Paget et impression basilaire. Convexobasie. L'importance de l'impression basilaire est particulièrement bien mise en évidence en traçant la ligne proposée par McGregor.

### Maladie de Paget ou ostéite déformante

Nous n'insisterons pas sur cette affection osseuse actuellement classique et fort bien connue. Il nous semble pourtant utile, puisque nous parlons de l'association de cette affection avec l'impression basilaire, de rappeler quelques faits fondamentaux concernant cette ostéopathie.

C'est en 1873 déjà, que CZERNY utilise le terme d'ostéite déformante pour caractériser certaines modifications de l'os tibial observées chez quelques-uns de ses malades. Mais c'est à J. PAGET, en 1877, que l'on doit la première description de l'affection qui porte son nom.

C'est une maladie de l'âge moyen qui atteint les deux sexes en proportion presque égale. Les os les plus atteints sont par ordre de fréquence le crâne, le tibia, la colonne vertébrale, le fémur et le bassin. D'autres atteintes ont également été décrites. Les formes localisées de la maladie semblent être aussi fréquentes que les formes diffuses.

Les *symptômes cliniques* sont extrêmement variés et dépendent bien entendu de la localisation des lésions.

En premier lieu il faut citer les déformations osseuses qui, en général, amènent des modifications morphologiques plus ou moins importantes. Elles sont caractérisées avant tout par un épaississement et une incurvation des os longs provoquant aux membres inférieurs, un écartement des genoux. La taille du malade peut se rapetisser par tassement vertébral et, lorsque le bassin est atteint, on observe parfois un élargissement du tronc, surtout dans sa partie inférieure, qui fait dire à LERI que certains pagétiques présentent un aspect en « corps de violon ». Chez d'autres malades tels

que le nôtre, l'ostéite se manifeste avant tout au niveau du crâne. La tête est alors volumineuse, élargie aussi bien dans le plan frontal que sagittal et le sujet ressent quelque peine à la maintenir dans sa position normale. Les os de la face bien que plus rarement touchés peuvent, lorsqu'ils sont atteints donner l'aspect d'une léontiasis ossea.

Il est classique d'observer au niveau des parties molles recouvrant l'os atteint, une vasodilatation, des troubles trophiques divers ainsi qu'une hyperthermie locale.

Le laboratoire vient ajouter un élément au diagnostic. Il existe, en effet, presque dans tous les cas de maladie de Paget, une hyperphosphatasémie alcaline qui peut atteindre des taux considérables. Les taux de calcium et du phosphore inorganique sont le plus souvent normaux.

La maladie évolue pendant des années, par poussées successives. Il existe des rémissions, mais la guérison n'est jamais complète.

Parmi les complications de la maladie mentionnons, en particulier, les fractures spontanées ou secondaires à un traumatisme, les troubles neurologiques dus aux déformations osseuses qui, dans certains cas, viennent comprimer ou déformer les trajets nerveux et enfin les répercussions que peut avoir l'ostéite déformante sur les divers systèmes de l'organisme. Il est classique, par exemple, de mentionner le surcroît de travail que représente pour le muscle cardiaque, l'existence dans l'os pagétique d'innombrables anévrysmes artério-veineux. Cet effort soutenu peut mener bien entendu, à plus ou moins brève échéance, à une insuffisance cardiaque.

Une autre complication, non moins négligeable, est la dégénérescence sarcomateuse possible de l'os atteint de maladie de Paget.

Il est inutile d'insister sur les *modifications radiologiques* de l'os pagétique. On sait qu'il a perdu plus ou moins complètement la structure trabéculaire de l'os normal. Bien qu'il soit en général épaissi, il est pourtant porotique et friable. Il peut cependant, lorsque la maladie évolue pendant un temps prolongé, devenir éburné.

Habituellement la voûte crânienne prend un aspect cotonneux. Il est alors difficile de reconnaître les tables du diploé. L'os est spongieux et on observe des espaces clairs situés entre les travées osseuses en voie de formation, qui donnent un aspect « en géode ».

L'anatomo-pathologie de la lésion pagétique est bien connue. Disons, en résumé, qu'il s'agit macroscopiquement d'un os tuméfié,

léger et fragile dont la surface est irrégulière. Il est mou et facile à couper au couteau. Lorsque, dans d'autres cas, la maladie a évolué depuis longtemps, la sclérose peut se trouver au premier plan des lésions.

A l'examen microscopique, le remaniement structural est évident. Le tissu osseux normal est remplacé par du tissu conjonctif. Cette résorption peut être très importante et mener souvent à la disparition complète de l'os ancien. En dehors de cette ostéolyse on constate une apposition d'os néoformé, apposition qui se fait de façon tout à fait désordonnée et qui donne à l'os la structure dite « en puzzle ».

L'étiologie et la pathogénie de la maladie sont inconnues. Plusieurs hypothèses, parmi lesquelles nous relevons la possibilité d'une dysendocrinie d'origine soit parathyroïdienne, soit hypophyso-surrénalienne, l'existence possible d'une inflammation chronique du tissu conjonctif, l'éventualité d'un trouble métabolique primitif ou secondaire du calcium, ont toutes été abandonnées.

Il n'existe de ce fait aucune *thérapeutique* vraiment efficace de la maladie de Paget. La radiothérapie — nous l'avons vu chez notre malade — peut parfois amener des améliorations passagères et diminuer les phénomènes douloureux. L'hormonothérapie par les œstrogènes ou la testotérone, préconisée par GILBERT-DREYFUS semble avoir été parfois efficace. D'autres auteurs prétendent que la cortisone a un effet remarquable sur l'évolution de la maladie qu'elle tendrait à ralentir. Cette hormone diminuerait également de façon sensible le taux de phosphatase alcaline et signerait par cela la diminution de la suractivité ostéoblastique observée dans la maladie.

Lorsque les déformations osseuses sont trop gênantes pour le malade, une ostéotomie correctrice au niveau des membres inférieurs devient parfois nécessaire.

## Impression basilaire

### *Définition.*

Une des meilleures descriptions de l'impression basilaire est donnée par GARCIN et OECONOMOS. Ces auteurs la définissent de la façon suivante : elle « est constituée par l'enfoncement dans le crâne du pourtour du trou occipital (basi-occipital, condyles et partie écailleuse de l'occipital) et des parties voisines vers le haut, ses contours deviennent irréguliers au lieu d'être ovoïdes. Les pyramides pétreuses font également saillie vers le haut, la fosse postérieure se trouve réduite dans ses dimensions ».

Ainsi que le relève POPPEL, il importe de ne pas confondre l'impression basilaire avec la déformation crânienne à laquelle VIRCHOW avait donné le nom de platybasie. L'impression basilaire se rapporte à des anomalies de la région occipito-atloïdienne, tandis que la platybasie, en dehors de la fosse antérieure et moyenne, ne concerne qu'une partie de la fosse postérieure en particulier la région située en avant du bord antérieur du trou occipital.

La platybasie ne cause en général pas de symptômes morbides et ne va pas forcément de pair avec une invagination du trou occipital, telle qu'on la constate toujours dans l'impression basilaire.

### *Historique.*

Selon lavis de GVOZDANOVIC et DOGAN, c'est ACKERMANN qui, en 1790, a décrit pour la première fois l'impression basilaire. Cet auteur l'attribuait alors à un rachitisme fœtal.

BERG et RETZIUS en 1855, ROKITANSKY en 1864 et BOOGARD en 1865 l'ont mentionnée dans leur travaux. VIRCHOW en 1875 et GRAWITZ en 1880 l'ont interprété comme étant un trouble du développement des os de la base. Jusqu'en 1901, date à laquelle HOMEN a publié un travail intitulé « Zur Kenntnis der rachitischen (?) Deformationen der Schädelbasis und der basalen Hyperostosen », aucune relation anatomo-clinique n'avait été faite entre l'impression basilaire et certains troubles neurologiques présentés par les malades atteints de cette malformation. En 1911, SCHULLER montre que l'invagination de la base crânienne produit une révélation de la fosse postérieure autour du trou occipital.

C'est avant tout à CHAMBERLAIN et à FISCHGOLD que l'on doit des travaux radiologiques importants concernant l'impression basilaire ainsi qu'une méthode précise permettant de mesurer le degré de cette déformation.

### *Etiologie.*

L'impression basilaire peut être primitive ou secondaire. Dans le premier cas elle semble due à une malformation embryonnaire au niveau des os formant la base du crâne. C'est ainsi qu'on peut la rencontrer dans l'occipitalisation de l'atlas, la spina bifida et le syndrome de Klippel-Feil. Des malformations du système nerveux central peuvent également s'accompagner d'invagination occipito-basilaire. Citons parmi elles pour mémoire la myélodysplasie, l'Arnold-Chiari et la microgyrie. La cause intime et réelle de ce trouble malformatif est pourtant inconnue et il ne semble pas, en particulier, qu'un facteur héréditaire puisse jouer un rôle dans son apparition.

L'impression basilaire secondaire paraît beaucoup plus rare que celle dont l'origine est une malformation fœtale. Parmi les affections qui, exceptionnellement peuvent se compliquer d'invagination de la base, citons en premier lieu la maladie osseuse de Paget. Mais d'autres affections telles que l'ostéogenèse imperfecta, l'ostéomalacie, le rachitisme, l'hyperparathyroïdisme et les chondro-ostéodystrophies peuvent s'accompagner de cette déformation basi-occipitale. Enfin, chez certains sujets qui ont coutume de porter des fardeaux sur la tête, le rôle des traumatismes répétés et prolongés a été invoqué par quelques auteurs.

## Diagnostic.

Il est souvent facile de reconnaître sur une simple radiographie certaines anomalies ou déformations de la base du crâne. Tel n'est pourtant pas toujours le cas et c'est pour cette raison que de nombreuses suggestions et propositions ont été faites afin de faciliter le diagnostic de la platybasie d'une part et de l'impression basilaire d'autre part.

Nous ne nous arrêterons qu'un instant sur la technique permettant de mettre en évidence la platybasie, puisque nous avons vu plus haut que cette déformation ne va pas toujours de pair avec une impression basilaire.

Pour juger du degré de l'aplatissement basal on utilise la *mesure de l'angle basal ou sphénoïdal*.

Cet angle est constitué par une droite partant du nasion et aboutissant au centre de la selle turcique, puis par une ligne, tracée parallèlement à la lame basilaire et réunissant le centre hypophysaire au bord antérieur du trou occipital. En bref, l'angle basal est formé par le plan de la lame basilaire et par le plan sphénoïdal. Chez le sujet normal il est compris entre 120 et 150 degrés. Lorsqu'un angle basal est inférieur au chiffre minimum on parle de cyphose basale, lorsqu'il est supérieur il s'agit de platybasie.

Selon le tableau de POPPEL, les normes données par divers auteurs sont les suivantes :

|            | <i>Moyenne</i> | <i>Maximum</i> | <i>Minimum</i> |
|------------|----------------|----------------|----------------|
| Brailsford | 135°           | 149°           | 121°           |
| McGregor   | 134°           | 148°           | 121°           |
| Poppel     | 137°           | 152°           | 123°           |

La détermination de l'angle basal est parfois malaisée. Selon BULL cette difficulté proviendrait du fait que sur les radiographies de profil, la partie antérieure du trou occipital est souvent recouverte par les apophyses mastoïdes.

Dans la maladie de Paget de la base, les modifications de l'angle sphénoïdal sont exceptionnelles, puisque POPPEL, sur 71 cas, trouve une moyenne de 132,6° qui correspond tout à fait à la norme.

Nous avons déjà mentionné que le degré de l'angle basal nous renseigne sur l'existence éventuelle d'une platybasie, tandis qu'il

ne nous donne aucune indication sur l'impression basilaire elle-même. Pour estimer cette dernière, nous avons à notre disposition trois méthodes extrêmement précieuses :

a) *la ligne de Chamberlain :*

La définition donnée par l'auteur à la ligne qui porte son nom est la suivante : « en tirant une ligne basale de la lèvre dorsale du trou occipital au bord dorsal du palais osseux, tout degré appréciable d'impression basilaire devient apparent », car normalement l'apophyse odontoïde ne doit pas dépasser cette ligne. (cf. fig. 2). Sur 100 sujets normaux examinés par SAUNDERS, l'apophyse odontoïde se situait en moyenne à 1 mm. au-dessous de la ligne de Chamberlain et cet auteur prétend que chez l'individu normal il est également possible que le sommet de cette apophyse se projette parfois légèrement au-dessus de cette ligne.



Fig. 2

*Ligne de Chamberlain chez un sujet normal.*

La ligne unissant le bord postérieur du palais osseux (4) au bord postérieur du trou occipital (2), sur une radiographie de profil, doit laisser au-dessous d'elle le sommet de l'apophyse odontoïde (3).

1 = extrémité inférieure du clivus (d'après H. Fischgold).

Il est parfois difficile de situer exactement le bord postérieur du trou occipital surtout si ses bords sont également invaginés. C'est pour cette raison que MCGREGOR a proposé d'autres points de repaire.

a) *la ligne de McGregor :*

Elle part du bord postérieur du palais dur pour aboutir au point le plus bas situé de la courbe occipitale. Comme pour la ligne précédente, l'apophyse odontoïde ne doit normalement que l'effleurer et MCGREGOR, rapportant ses recherches faites sur 203 crânes de la tribu Bantu, prétend même que le sommet de l'odontoïde se situe en moyenne à 1,32 mm. au-dessous de la ligne qui porte son nom.

c) *La ligne de Fischgold :*

Pour juger du degré de l'impression basilaire, l'auteur utilise non pas un cliché de profil, mais se sert soit d'un cliché de face, soit de tomographies crâniennes passant par les mastoïdes. La raison pour laquelle FISCHGOLD préconise sa méthode est la suivante : sur les clichés de profil, l'impression basilaire qui s'exerce avant tout « au niveau des articulations occipito-atloïdienne — le point principal sur lequel porte la pression de la tête sur le cou — échappe au repérage ».

Chez un sujet normal, la ligne bi-mastoïdienne tracée entre les pointes des deux apophyses mastoïdes, passe par les articulations occipito atloïdiennes. Dans la règle, la pointe de l'odontoïre se place à environ 2 mm. au-dessus ou au-dessous de cette ligne (cf. fig. 3). Dans le cas d'une impression basilaire, le bloc formé par l'atlas et l'odontoïde dépasse plus ou moins largement cette limite.

Chez certains sujets toutefois, les apophyses mastoïdes ne sont que peu développées et il est difficile d'en repérer exactement la pointe. Dans ces cas FISCHGOLD préconise d'utiliser la *ligne digastrique* (cf. fig. 3) qui relie les deux rainures digastriques particulièrement évidentes sur les clichés de face. Rappelons que la rainure digastrique se situe à l'union du bord interne de la mastoïde avec la base du crâne. Normalement la ligne digastrique se trouve toujours au-dessus de la base crânienne. Lorsqu'il existe une impres-

sion basilaire, la base du crâne et les condyles occipitaux débordent de façon plus ou moins importante le plan formé par la ligne digastrique.

Il est donc possible, par la méthode de Fischgold, de mettre en évidence toute impression basilaire, si minime soit-elle. A l'aide des tomographies il est facile également de préciser exactement la position de l'atlas et de l'axis par rapport aux os de la base.

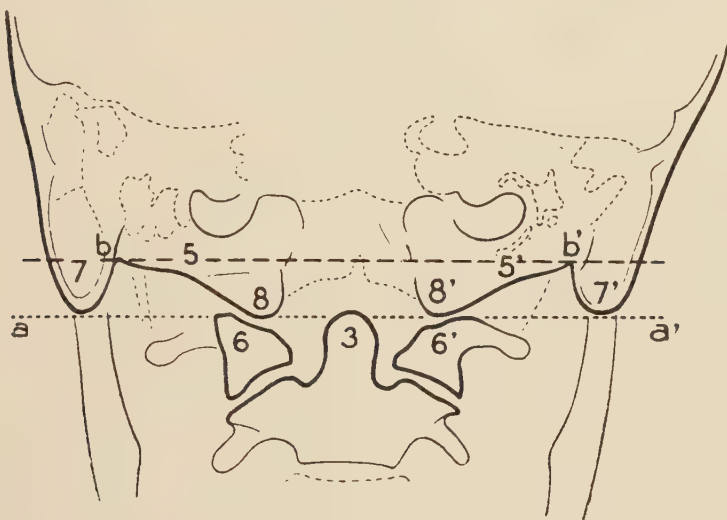


Fig. 3

*Ligne bimastoïdienne. Tomogramme frontal passant par les mastoïdes chez un sujet normal.*

La ligne bimastoïdienne (a-a') passe par les articulations occipito-atloïdiennes (8-6 et 8'-6') et par la pointe de l'odontoïde (3). La base du crâne est oblique en bas et en dedans. La ligne digastrique (b-b') passe à plus de 1 cm. au-dessus du milieu des articulations occipito-atloïdiennes (8-6 et 8'-6') et au-dessus de la base du crâne (d'après H. Fischgold).

Une technique plus minutieuse permettant d'évaluer l'importance de l'impression basilaire a été préconisée par MORETON. Se basant sur une étude de 139 cas d'invagination basi-occipitale, cet auteur propose de diviser l'apophyse odontoïde en quatre parties égales et de mesurer ainsi le degré de dépassement de cette apo-

physe par rapport à la ligne de Chamberlain. Dans le 75 p. cent des cas d'impression basilaire, l'auteur a observé une ascension du premier et du deuxième quart de l'apophyse et propose dans ce cas de qualifier la déformation comme étant du premier, respectivement du deuxième degré.

Par les lignes de Chamberlin, de MacGregor et de Fischgold ainsi que par la mesure proposée par MORETON, nous avons donc la possibilité de situer et d'apprécier exactement le degré de l'impression basilaire.

\* \* \*

### Impression basilaire et maladie de Paget

Dès 1912, P. MARIE et LERI insistent sur le fait que la maladie osseuse de Paget peut atteindre, même de façon isolée, la base du crâne et peut provoquer « une saillie considérable au niveau du sphénoïde et de la portion basilaire de l'occipital » créant ainsi une véritable bosse à l'intérieur de la cavité crânienne « comparable à celle que Virchow a décrit sous le nom de cyphose basilaire ». Ces auteurs proposent le terme de *convexobasie* pour qualifier ce type de déformation qui, bien entendu, s'accompagne d'une diminution des dimensions verticales de la cavité crânienne et, par compensation, d'une augmentation des diamètres antéro-postérieur et bitemporal. Le cerveau vient donc s'étaler au-dessus du rachis et du trou occipital en prenant la forme d'un véritable champignon.

On comprendra facilement que cette hyperostose avec enfoncement de la base peut donner lieu à des syndromes neurologiques fort divers. Toutefois de nombreux auteurs ayant étudié la question relèvent qu'en général la maladie de Paget associée à une impression basilaire ne s'accompagne que rarement de troubles nerveux. Tel est par exemple l'avis de MORETON qui, dans une étude comprenant 139 cas d'impression basilaire, retrouve parmi eux six cas de Paget dont aucun ne présente de troubles neurologiques particuliers pouvant être mis en relation avec l'invagination de la base. BULL à l'occasion de l'observation de quatre cas personnels est également d'accord sur ce point et WHALLEY, en 1946, prétend même que dans la littérature il n'a retrouvé aucun cas de maladie de Paget s'accompagnant de compression médullaire.

Il est pourtant prouvé actuellement par la révélation d'un certain nombre d'observations que cette affirmation est quelque peu

excessive. Il est facilement compréhensible en effet qu'un processus intracrânien qui réduit le volume de la cavité, même lorsqu'il se développe lentement, peut parfois provoquer des troubles neurologiques secondaires. Ceux-ci, du fait de leur pathogénie, seront fort divers. Ils résultent d'une part d'une *compression directe*, mais relèvent d'autre part plus fréquemment d'une *augmentation de la pression intracrânienne* secondaire à la déformation osseuse. Cette hypertension va provoquer à la longue une hydrocéphalie telle qu'on peut la rencontrer dans la malformation d'Arnold-Chiari par exemple. Les deux affections peuvent du reste, ainsi que l'observent RISER et coll., donner lieu à des manifestations neurologiques identiques qui sont spécialement liées à l'obstruction du quatrième ventricule. Le mécanisme de cette obstruction est toutefois différent dans les deux affections. Dans l'impression basilaire, les éléments nerveux sont repoussés vers le haut à travers le trou occipital tandis que dans l'Arnold-Chiari ils sont attirés vers le bas ; le résultat, ainsi que nous le disions plus haut, sera dans les deux cas une hydrocéphalie secondaire. A ce propos mentionnons le cas de GOODBODY et ROBERTS dans lequel l'hydrocéphalie est telle qu'elle a provoqué, chez une malade de 56 ans, une véritable involution cérébrale menant à un état de coma puis à l'exitus. La dilatation ventriculaire a du reste été objectivée intra vitam par quelques auteurs tels que RISER et coll. et GUILLAUME et coll. qui l'ont mise en évidence à l'aide de ventriculographies.

Une énumération schématique des modifications du système nerveux dans l'impression basilaire de la maladie de Paget est pour le moment impossible. Ceci est dû au fait que d'une part les cas publiés sont encore assez rares et que d'autre part les phénomènes de compression — soit directe, soit secondaire à une hypertension intracrânienne — peuvent affecter des régions fort diverses du système nerveux central.

Parmi les différents symptômes cliniques inhérents à l'affection qui nous intéresse, mentionnons tout d'abord la *céphalée* qui, bien qu'absente chez notre malade, se retrouve dans la presque totalité des cas publiés. Une malade de 50 ans dont RISER et coll. rapportent l'observation, souffre depuis l'âge de 30 ans de céphalées tenaces s'accompagnant de vertiges. La radiographie du crâne permet de découvrir une maladie de Paget avec platybasie et élargissement du diamètre transversal. Une ventriculographie précédant l'intervention, confirme l'hydrocéphalie interne. L'opération amène une dis-

parition des céphalées, mais par la suite la malade présente de graves crises dépressives qui nécessitent son internement.

De l'avis de nombreux auteurs ces céphalalgies, dont le siège est fort variable, sont le résultat d'une hydrocéphalie s'installant progressivement. Au début de l'affection, les maux de tête se manifestent avant tout lors des changements de position, mais par la suite ils deviennent en général tenaces et continus.

Les *vertiges* et les *troubles de l'équilibre* ainsi que le mentionne BRONSON sont fréquemment associés à la céphalée. Dans le cas de GUILLAUME et coll. et dans celui de MESZOLY ces troubles se trouvent au premier plan de la sytmatologie.

Rappelons que chez notre malade nous avons noté une baisse progressive de l'audition se manifestant tout d'abord d'un côté, mais atteignant par la suite les deux oreilles. Il semble, d'après les cas publiés, que cette *hypoacousie* progressive soit l'un des symptômes les plus fréquemment observés lors de l'impression basilaire secondaire. Cette baisse de l'acuité auditive, à l'instar de la céphalée, survient dans la plupart des cas au début de la maladie. Elle peut atteindre les deux oreilles simultanément mais, comme dans notre cas, elle prédomine souvent d'un côté. MESZOLY à ce sujet publie une observation intéressante concernant une malade de 67 ans chez laquelle l'auteur a pu objectiver, durant une période de 6 ans, une diminution lente mais progressive de l'audition.

L'oreille n'est pas le seul organe à souffrir de la compression intracrânienne et il est évident que le processus ostéodystrophique exubérant peut affecter tous les orifices crâniens et altérer aussi bien les éléments nerveux que le système vasculaire empruntant ces voies. C'est ainsi que des *complications oculaires* ont été rapportées par CARLOTTI et coll. ainsi que par MONTRESOR et par GARCIN et OECONOMOS. Les premiers nommés publient le cas d'une pagétique de 75 ans se plaignant d'une baisse progressive de l'acuité visuelle et à ce propos les auteurs discutent les manifestations oculaires survenant chez de tels malades. Parmi celles-ci des paralysies optiques, des atteintes des nerfs oculo-moteurs s'accompagnant de diplopie, des lésions dégénératives de la rétine et enfin des phénomènes de névrite optique ont été signalés.

MONTRESOR de son côté relate le cas d'une malade de 69 ans chez qui une maladie de Paget à localisation exclusivement crânienne a déterminé une atrophie optique d'un œil et une névrite oedema-

teuse de l'autre, réalisant ainsi un syndrome de Foster-Kennedy tout à fait classique.

On sait que dans la maladie de Paget la sclérose artérielle et spécialement l'artériosclérose cérébrale est fréquente. Il est donc particulièrement difficile de juger de l'origine des *troubles psychiques* que présentent parfois ces malades. Il semble pourtant que dans les cas d'impression basilaire secondaire, les troubles mentaux soient assez fréquents. C'est ainsi que ALLISON et PENNER, chez un homme de 68 ans, relèvent une confusion mentale progressive, tandis que DAVIDOFF et EPSTEIN notent chez leur malade un changement notable de la personnalité. Nous avons vu dans le cas de RISER et coll. que de graves crises dépressives ont nécessité l'internement de leur malade.

Les *troubles moteurs* secondaires à une compression ont attiré l'attention de quelques auteurs. BRONSON, en particulier, relate le cas d'une femme de 47 ans hospitalisée à la suite d'une période de céphalées, de vertiges et de difficulté à la marche, chez laquelle est apparue par la suite une hémiparésie du côté droit.

Les troubles de la marche signalés chez des malades pagétiques atteints d'une impression basilaire peuvent donc avoir une double origine. Ils découlent d'une part, comme nous l'avons signalé plus haut, d'une lésion au niveau vestibulaire, mais d'autre part, proviennent également d'une compression pyramidale.

Chez notre malade il est difficile d'affirmer que la tétraparésie spastique qu'il représente est due uniquement à une compression au niveau de la base, puisque sur les radiographies de la colonne cervicale, on observe que dans cette région du rachis, la totalité des vertèbres est atteinte par le processus ostéodystrophique.

Il est intéressant de noter qu'un autre cas de tétraplégie spastique est rapporté par WHALLEY. Il s'agit d'un homme de 66 ans hospitalisé pour une faiblesse progressive des deux bras précédant de quelques mois une adynamie croissante des membres inférieurs qui s'accompagne de troubles de la marche. L'examen neurologique révèle un syndrome pyramidal bilatéral associé à des troubles sphinctériens sous forme de rétention urinaire. La mort survient peu de temps après le début de l'hospitalisation et est précédée d'une paralysie des intercostaux et des muscles du tronc. L'autopsie permet de localiser exactement, entre C1 et C2, l'endroit de la compression médullaire puisque à ce niveau le canal épendymaire est particulièrement rétréci.

Parfois l'impression basilaire survenant chez un malade pagétique peut simuler d'autres affections neurologiques plus systématisées. DAVIDOFF et EPSTEIN qui chez leur malade observent l'apparition de troubles psychiques, suspectent chez elle une tumeur du lobe frontal. Ce diagnostic est toutefois infirmé aussi bien par une radiographie crânienne qui montre une maladie de Paget avec impression basilaire que par une encéphalographie gazeuse révélant une distension ventriculaire globale.

Dans leur travail RISER et coll. remarquent qu'une platybasie avec hydrocéphalie secondaire due à une maladie de Paget, peut simuler des syndromes neurologiques fort divers. Parmi ceux-ci mentionnons la tumeur de la fosse postérieure ou de la partie haute du névrax, la sclérose en plaques, l'ataxie loco-motrice progressive et la syringomyélie. Rappelons à ce propos que dans le cas publié en 1919 par P. MARIE et LERI il existait une association d'une maladie de Paget avec convexobasie et d'une importante syringomyélie. Pour expliquer cette symptomatologie, les auteurs formulent l'hypothèse selon laquelle l'hypertension intracrânienne « pourrait être par l'intermédiaire de l'augmentation de pression céphalo-rachidienne et peut être aussi vasculaire, le point de départ de la formation cavitaires, y compris les diverticules distants du canal épandymaire et la réaction névroglique ».

La *thérapeutique* des complications neurologiques dues à une convexobasie secondaire est en général décevante. Aucun traitement médical ne semble avoir d'effet. GARCIN et ECONOMOS administrent à leur malade du sérum glucosé, des sels de calcium et de la vitamine D, puis lui font subir 20 séances de radiothérapie et des infiltrations novocaïniques dans le territoire du nerf d'Arnold, sans qu'aucune amélioration notable ne soit observée. Nous avons vu chez notre malade que la radiothérapie a semblé ralentir quelque peu l'évolution de la maladie et a permis une certaine récupération fonctionnelle qui, malheureusement, n'a été que passagère.

La chirurgie semble quelquefois donner des résultats un peu plus favorables, mais, d'après BRONSON, l'opération décompressive chez les pagétiques est plus hasardeuse que chez les autres malades ; l'intervention n'est pourtant pas contre-indiquée si les symptômes présents exigent absolument une libération du système nerveux.

Selon RISER et coll. il faut, lorsque l'état général du malade le permet, intervenir dans la presque totalité des cas. L'opération con-

sistera à élargir le trou occipital, à extirper les arcs postérieurs de l'atlas et enfin à libérer l'espace occupé par le bulbe, le cervelet et la moelle. Dans le cas des auteurs, l'acte chirurgical a amené une amélioration notable de l'état général ainsi qu'une disparition des céphalées. Le malade de BRONSON a également tiré profit de l'intervention, toutefois, l'auteur ajoute que la période post-opératoire n'est pas encore assez prolongée pour juger de l'efficacité de cette décompression.

Un succès de la thérapeutique chirurgicale est rapporté en outre par WYCIS. Il s'agit dans ce cas d'un malade de 50 ans souffrant depuis environ 5 ans de céphalées occipitales et d'une surdité bilatérale d'installation progressive. Par la suite le sujet est atteint d'une hémiparésie droite ainsi que de troubles ataxiques importants. Une radiographie du crâne permet de constater une maladie de Paget associée à une impression basilaire avec blocage au niveau du trou occipital. L'opération consistant en une laminectomie haute associée à une craniectomie sous-occipitale, amène, au bout de six semaines, une amélioration manifeste de tous les symptômes, si bien qu'il ne subsiste qu'un signe de Babinski à droite, séquelle de l'ancienne hémiparésie.

Mais l'intervention ne permet pas dans tous les cas une récupération fonctionnelle aussi totale. GUILLAUME et coll. observent dans leur cas une amélioration de l'état général, tandis que la surdité que présente leur malade n'a pas été influencée par l'opération. GOODBODY et ROBERTS préconisent chez certains malades une mastoïdectomie, bien que dans leur cas, cette intervention n'ait aucunement modifié l'évolution fatale de la maladie. Ceci nous amène à parler de la mortalité des malades pagétiques atteints d'une impression basilaire. Cette *mortalité* est assez élevée dans les cas où la convexobasie a amené de graves troubles neurologiques. Les sujets atteints meurent en général dans un marasme progressif et parfois une maladie intercurrente vient raccourcir l'évolution. D'autres cas d'exitus, ainsi que nous le mentionnons plus haut, ont été observés à la suite de l'intervention chirurgicale décompressive. Le pronostic de l'affection qui nous intéresse est donc à la longue presque toujours sombre.

### Résumé

L'impression basilaire secondaire est avant tout causée par une ostéite déformante de Paget atteignant la région basale du crâne.

Malgré le rétrécissement du trou occipital et la déformation des os de la base, cette convexobasie peut demeurer longtemps sans occasionner de troubles importants.

L'atteinte du système nerveux est d'une part le résultat d'une compression directe des nerfs et des vaisseaux empruntant les orifices craniens et d'autres part plus fréquemment la conséquence d'une augmentation de la pression intracrânienne créant une hydrocéphalie parfois importante.

Les symptômes d'alarme concernent avant tout les céphalées et les vertiges. Par la suite apparaissent des troubles auditifs et visuels, des paralysies dans les territoires d'autres nerfs crâniens ainsi que divers troubles moteurs.

C'est habituellement la radiographie du crâne qui indique l'origine des symptômes neurologiques. Une énumération systématique de ces derniers est impossible, car d'une part les cas publiés sont encore assez rares et d'autre part les phénomènes de compression peuvent affecter des régions fort diverses du système nerveux central.

La thérapeutique de l'affection qui nous intéresse est en général décevante. Quelques malades ont été améliorés soit par la radiothérapie soit par une intervention décompressive, mais le pronostic à longue échéance est habituellement sombre.

### Commentaires et résumé

Nous relatons dans ce travail l'observation d'un malade de 82 ans atteint d'une maladie osseuse de Paget compliquée d'impression basilaire. L'atteinte neurologique complexe qu'il présente actuellement semble remonter à l'âge de 52 ans et avoir débuté par une hypoacousie unilatérale. Par la suite se sont installés des troubles de l'équilibre et des phénomènes moteurs comprenant en particulier une tétraparésie spastique prédominant aux membres inférieurs ainsi que des modifications de la sensibilité localisées aussi bien aux bras qu'aux jambes. Le diagnostic d'une ostéodystrophie avec convexobasie est confirmé par la radiographie crânienne qui révèle des modifications extrêmement importantes.

Il est pourtant difficile chez ce malade de faire la part des troubles neurologiques inhérents à l'impression basilaire et de ceux secondaires à une compression cervicale plus bas située, puisque la radiographie de cette partie de la colonne vertébrale montre que cette région du rachis est également sérieusement touchée par l'ostéopathie.

A l'occasion de cette observation nous rappelons brièvement la symptomatologie clinique, les modifications radiologiques et anatomo-pathologiques de la maladie de Paget, mais insistons plus particulièrement sur la définition de l'étiologie de l'impression basilaire. Cette dernière consiste en un enfoncement du rachis cervical supérieur à l'intérieur de la cavité crânienne, enfoncement qui entraîne avec lui le pourtour du trou occipital. Cette hernie osseuse peut être ou primitive ou plus rarement secondaire. Elle va provoquer des phénomènes de compression soit directe par un rétrécissement des orifices crâniens, soit indirecte par une hydrocéphalie plus

ou moins importante. Pourtant, selon l'avis de plusieurs auteurs, l'impression basilaire ne se compliquera pas obligatoirement de phénomènes neurologiques et dans de nombreux cas elle demeurera parfaitement asymptomatique.

Les modifications de position de l'apophyse odontoïde par rapport aux lignes de Chamberlain, de McGregor et de Fischgold assureront le diagnostic d'impression basilaire et la méthode préconisée par MORETON en indiquera le degré.

Dans un chapitre spécial nous confrontons l'observation de notre malade aux cas publiés dans la littérature et nous insistons sur le fait que l'impression basilaire secondaire est avant tout causée par l'ostéite déformante de Paget.

Une énumération schématique des troubles neurologiques est pour ainsi dire impossible étant donné que d'une part les cas observés sont encore assez peu nombreux et que d'autre part les phénomènes de compression peuvent se manifester à des endroits fort divers du système nerveux central.

A part la libération chirurgicale du trou occipital associée à une laminectomie haute qui, dans quelques cas, a été couronnée de succès, aucune autre thérapeutique n'est à la longue susceptible d'améliorer l'état du malade. Parfois, ainsi que nous l'avons observé dans notre cas, un traitement par les rayons X peut momentanément amener des rémissions, mais la maladie évolue en général par poussées et son pronostic est habituellement extrêmement sombre.

## BIBLIOGRAPHIE

1. ACKERMANN. Cité par Gvozdanovic V. et Dogan S.
2. ALLISON F.G. et PENNER D.W. Paget's disease of the skull with basilar invagination (platybasia) and internal hydrocephalus. *Canada M. Ass. J.* 65, 476-478, 5 nov. 1951.
3. BERG et RETZIUS. Cité par Poppel M.H. et coll.
4. BOOGARD J.A. Cité par Garcin R. et Oeconomos D.
5. BRAILSFORD. Cité par McGregor M.
6. BRONSON S.R. Platybasia with involvement of the central nervous system. *Ann. Surg.* 116, 242-246, août 1942.
7. BULL J. Paget's disease of the skull with platybasia. *Proc. Roy. Soc. Med.* 40, 85-87, 2 déc. 1946.
8. CARLOTTI, HERBERT, JAQUET et LANIER. Les manifestations oculaires dans deux cas de maladie osseuse de Paget. *Bull. Soc. opht. Paris* 3, 435-437, mars 1951.
9. CHAMBERLAIN W.E. Basilar impression (platybasia); a bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations. *Yale J. Biol. Med.* 11, 487-496, 1939.
10. CZERNY. Cité par Lièvre J.A.
11. DAVIDOFF L.M. et EPSTEIN B.S. The abnormal pneumoencephalogram p. 436-437, cas 101, Lea et Febiger édit. Philadelphia 1950.
12. FISCHGOLD H., METZGER I. et KORACH G. Tomographie de la région pétro-sphéno-occipitale ; incidence des quatre dernières paires craniennes. *Acta radiol. (Stockh.)* 42, 56-64, juill. 1954.

13. GARCIN R. et OECONOMOS D. Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière cranio-rachidienne. Masson et Cie édit. Paris 1953.
14. GOODBODY R.A. et ROBERTS L.V. Basilar invagination in Paget's disease. *Lancet* 258, 809-811, 29 avril 1950.
15. GUILLAUME J.M., DROGUET P. et PETOZ A. Compression bulbaire au cours d'une maladie de Paget avec anomalie de la charnière cervico-occipital. *Rev. Neurol.* 87, 357-359, févr. 1952.
16. GVOZDANOVIC V. et DOGAN S. The use of tomography in diagnosis of basilar impression. *Acta radiol. (Stockh.)* 35, 124-132, 1951.
17. HOMEN E.A. Cité par Garcin R. et Oeconomos D.
18. LIEVRE J.A. Maladie de Paget. *Traité de Médecine XVII.* Masson et Cie édit. p. 283-305, 1953.
19. MCGREGOR M. The significance of certain measurement of skull in diagnosis of basilar impression. *Brit. J. Radiol.* 21, 171-181, avril 1948.
20. MARIE P., LERI A. et CHATELAIN. Déformation du crâne dans la maladie de Paget. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris* 34, 89-91, 12 juillet 1912.
21. MARIE P. et LERI A. Maladie osseuse de Paget et syringomyélie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris* 43, 904-907, 1919.
22. MESZOLI E. Gehörnerventartung durch otitis deformans (Paget'sche Krankheit) verursacht. *Acta oto-Laryng.* 33, 117-126, 1945.
23. MONTRESOR D. Syndroma da Foster Kennedy per Paget cranico. *Ann. ottal. e clin. ocul.* 77, 343-352, sept. 1951.
24. MORETON R.D. Basilar invagination, so-called platybasia. *Proc. staff meet. Mayo clin.* 18, 353-357, 22 sept. 1943.
25. POPPEL M.H., JACOBSEN A., DUFF B. et GOTTLIEB C. Basilar impression in Paget's disease. *Radiology* 61, 639-644, oct. 1953.
26. RETZIUS. Cité par Poppel M. H. et coll.
27. RISER M., LAZORTHES G., GERAUD J. et PUIG R. Platybasie et hydrocéphalie secondaires à une maladie de Paget. *Semaine Hôp. Paris* 25, 728-730, 2 mars 1949.
28. ROKITANSKY C. Cité par Poppel M.H. et coll.
29. SAUNDERS W.W. Basilar impression. Position of normal odontoid. *Radiology* 41, 589-590, déc. 1943.

30. SCHULLER A. Cité par Garcin R. et Oeconomos D.
31. VIRCHOW. Cité par Poppel M.H. et coll.
32. WHALLEY N. Osteitis deformans of atlas and axis. J. Neurol., Neurosurg. & Psychiat. 9, 84-86, juill. 1946.
33. WYCIS H. Platybasia (Basilar impression secondary to advanced osteitis deformans (Paget's disease) with severe neurological manifestations. Successful surgical result. Report of a case. Arch. Neurol. & Psychiat. 54, 68-71, juill. 1945.

\* \* \*



